Erlangen thesis 1939

Aus der Universitäts-Kinderklinik Erlangen.
Vorstand: Geh. Med. Rat. Prof. Dr. Fr. Jamin.

Über die Weiterentwicklung und das spätere Ergehen der unter den Erscheinungen von Megakolon bzw. Coeliakie erkrankten Kinder.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der Hohen Medizinischen Fakultät

der Friedrich-Alexander-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Hedwig Sörgel

aus Nürnberg.

Tag der mündlichen Prüfung: 4. 10. 1939.

1940

Buchdruckerei Karl Döres, Erlangen, Jägerstrasse 3

LANE MEDICAL LIBRARY

Referent: Geh. Med. Rat Prof. Dr. Jamin.

Dekan: Prof. Dr. Greving.

Ueber die Weiterentwicklung und das spätere Ergehen der unter den Erscheinungen von Megakolon bzw. Coeliakie erkrankten Kinder.

Die Aufgabe des Arztes ist es, kranken Menschen so schnell und weitgehend wie möglich zu Leistungsfähigkeit und Gesundheit zu verhelfen. Ist dieses Ziel erreicht und der ehemalige Patient aus der ärztlichen Beobachtung entlassen, so wird der Arzt nur in Ausnahmefällen über das weitere Schicksal des Behandelten etwas erfahren. Dies trifft vor allem für den Kinderarzt zu. Wenn die betreuten Kinder seiner Fürsorge entwachsen sind, liegt meist noch der größte und wichtigste Teil des Lebens vor ihnen: die Zeit ihrer Entfaltung und Reife. Schon normalerweise sind diese Entwicklungsperioden für den Arzt von größtem Interesse; noch viel mehr aber dann, wenn bei einem Menschen durch frühzeitige schwere Erkrankung die Funktionen seines Körpers aufs tiefste erschüttert oder in Frage gestellt worden waren. Zu solch tiefgreifenden Erkrankungen des Kindesalters zählen unter anderem das Megakolon und die Coeliakie.

In Vorliegendem sollen nun der Versuch, durch Umfragen bei solchen an Megakolon bzw. Coeliakie erkrankten Kindern, ein Bild ihrer weiteren Entwicklung und ihres Ergehens zu erhalten, sowie sein Ergebnis beschrieben werden.

Die Befragten sind die an der Universitätskinderklinik in Erlangen zur Beobachtung gekommenen Megakolon- bzw. Coeliakie-Fälle.

A. Das Megakolon.

Es war der Kopenhagener Kliniker Hirschsprung, der im Jahre 1886 eine Beschreibung des Megakolon, der später nach ihm benannten Hirschsprungschen Krankheit, brachte. Mit seinem Bericht über: „Die Stuhlträgheit bei Neugeborenen infolge von Dilatation und Hypertrophie des Colons", lenkte er zum ersten Male die Aufmerksamkeit der medizinischen Welt auf ein weiterhin viel besprochenes und in Bezug auf seine Pathogenese und Therapie heute noch umstrittenes Krankheitsbild. Es soll nun der im Gegensatz dazu fest umrissene Symptomenkomplex der Hirschsprungschen Krankheit kurz gezeichnet werden.

1. Ein Hauptsymptom des Megakolon stellt die schwere Obstipation dar, die Tage und Wochen anhalten kann. Die Obstipation kann jedoch auch von Perioden geregelter Stuhltätigkeit abgewechselt werden. Nicht zu verwechseln mit Beschwerdefreiheit sind dagegen mehrfache tägliche Entleerungen unbedeutender Stuhlmassen, wobei die Hauptmasse im Darm zurückgehalten wird. Auch Inkontinenz wird beim Megakolon beobachtet; sie kommt gleichsam durch Ueberlaufen der übermäßig mit Stuhl gefüllten unteren Dickdarmabschnitte, vor allem der Ampulle vor. Sogar in zeitweise auftretenden Durchfällen kann sich das Megakolon äußern; am häufigsten sind jedoch die Stuhlbeschwerden in Form der hartnäckigen Obstipation. Dabei können auch Gase im Darm zurückgehalten werden; sie entleeren sich vielfach nur, wenn eine bestimmte Körperstellung (z. B. Bauchlage) eingehalten wird.

2. Ein ebenso wichtiges und bei der Betrachtung des Kranken das auffälligste Symptom ist die Vergrößerung des Bauchumfanges, durch Meteorismus bedingt. Die Feststellung von Kottumoren ist dabei nicht selten. Der meteoristische Leib kann erst allmählich entstehen und führt beim jugendlichen Patienten zur Deformierung des Brustkorbs: die untere Apertur wird auseinander getrieben, es bildet sich der glockenförmige Thorax.

3. Meteorismus ist häufig verbunden mit der Durchzeichnung gesteifter Dickdarmschlingen durch die Bauchdecken und sicht- oder fühlbarer Peristaltik. Der Verlauf solch sichtbarer Darmschlingen kann aufschlußreich für den Sitz der Erkrankung sein. So kann zum Beispiel ein beim Säugling häufig beobachteter doppelläufiger, von links unten nach rechts oben verlaufender Darmschenkel, auf das Befallensein des Sigmoids hinweisen, das beim Säugling vielfach nach rechts gelagert angetroffen wird.

4. Nicht selten findet sich auch Erbrechen. Es kann mit Stuhlverhaltung und Fieber verbunden sein und ist dann als Subileussymptom aufzufassen.

5. Die Einwirkung der Krankheit kann sich in verändertem Atemtypus (costaler Typ), beschleunigtem oder verlangsamtem Kreislauf und krankhaftem Harnbefund (Indikan, Eiweiß, Zylinder) ausdrücken. Als Zeichen allgemeinen Verfalls finden sich: Abmagerung, gelbgraue Hautfarbe, tiefliegende Augen, Apathie, Anorexie, Fieber.

Subjektive Beschwerden können bestehen aus Uebelkeit, Kopfschmerzen, Aufstoßen, Leibschmerzen, Mißstimmung, gestörter Schlaf.

Die Vielgestaltigkeit der oben aufgeführten Symptome und Beschwerden läßt ein Schwanken des Krankheitsbildes innerhalb gewisser Grenzen zu. Dies gilt auch für den pathologisch-anatomischen Befund, der 1. eine Erweiterung des Dickdarms zeigt und 2. im erweiterten Abschnitt eine Wandverdickung erkennen läßt. Dazu besteht neben der Erweiterung und Wandverdickung 3. eine Verlängerung des Dickdarmes, die sich durch Schlingenbildung anzeigt. Diese pathologischen Veränderungen können sich auf den ganzen Dickdarm erstrecken, beschränken sich aber häufiger nur auf einen Abschnitt desselben: vorwiegend befallen ist das Sigmoid, dann das Colon transversum, Colon ascend., Colon descend., das Rectum und am seltensten die Ampulle.

Hinsichtlich des Beginnes der Krankheit gibt es verschiedene Möglichkeiten: Das Megakolon kann sich im Laufe des ersten Lebensjahres anzeigen. Doch hat die Beobachtung gelehrt, daß Menschen jeden Alters an Megakolon erkranken können.

Das Megakolon des Neugeborenen ist nach Hirschsprung als intrauterine Entwicklungsanomalie aufzufassen. Dabei liegt nach seiner Anschauung eine Verengerung des Dickdarmes oder ein Passagehindernis nicht vor. Diese Meinung bezieht sich zunächst auf das von Hirschsprung ursprünglich beschriebene Megakolon congenitum. Sie gilt aber auch für alle sich später äußernden Fälle von Megakolon. Das Auftreten der Erkrankung zu verschiedenen Zeitpunkten ist mit einer ebenfalls anlagemäßig bedingten, funktionellen Störung der Dickdarmbewegung in Zusammenhang zu bringen, die bei jedem Megakolonkranken in Erscheinung tritt. Das Krankheitsbild des Megakolon hat demnach zur Voraussetzung:

1. Eine angeborene Mißbildung des Dickdarms.
2. Eine funktionelle Störung seiner Tätigkeit.

Zu 1.: Schon beim ersten Auftreten von Beschwerden beim Megakolonkranken ergibt der Röntgenbefund eine anormale Größe des Dickdarmes in Bezug auf Länge und Weite desselben. Wo eine erhebliche Erweiterung nicht festzustellen ist, findet sich zumindest eine beträchtliche Verlängerung des Dickdarms, die mit Schlingenbildung und dem Auftreten von Flüssigkeitsspiegeln einhergeht. Diese Form des Megakolon wurde früher, da der Kranke auffallende Erscheinungen (z. B. Meteorismus) nur in beschränktem Maße aufweist, sicher oft übersehen, denn sie verdankt ihre Diagnose vor allem dem Röntgenbild. Die Ansicht, daß bei jedem Megakolon eine Mißbildung vorliegt, wird weiterhin bekräftigt durch das häufig gleichzeitige Vorhandensein von Mißbildungen an anderen Stellen des Magen-Darmkanals (Megaoesophagus, an-

geborene Dünndarmerweiterung) oder an anderen Organen (Megaureteren, Megacystis, Mißbildungen der Lungen und des Urogenitalsystems). Allerdings verliert nach dieser Anschauung die Bezeichnung „Megakolon congen." an Eindeutigkeit.

Zu 2.: Die Betrachtung der normalen Physiologie der Dickdarmbewegung ergibt folgendes:

Der im Dünndarm noch flüssige Inhalt soll nach seinem Uebertritt durch die Valvula Bauhini in den Dickdarm hier eingedickt und geformt werden. Während das Durchspritzen des Speisebreies durch den Dünndarm etwa 3—5 Stunden in Anspruch nimmt, verweilen die Darmcontenta normalerweise ungefähr 12 Stunden im Dickdarm. Dabei sind am Dickdarm 3 Arten von Bewegungen zu unterscheiden:

1. Die kleine Pendelbewegung (Fortsetzung der Dünndarmperistaltik),
2. Die große Pendelbewegung.
3. Die ganz große Pendelbewegung.

1. Trifft ein mechanischer Reiz die Darmschleimhaut, so entsteht in den magenwärts gelegenen Teilen des Darmes eine Kontraktion, afterwärts eine Erschlaffung; auf diese Weise wird der Darminhalt verschoben und kann von einer weiter unten gelegenen Stelle denselben Vorgang erneut auslösen. Die dadurch entstehende Verschiebung der Haustren ergibt die peristaltische Welle. Voraussetzung für die Abwicklung dieses Reflexvorganges ist ein gewisser Tonus der Darmmuskulatur; die Geschwindigkeit der Peristaltik hängt ab vom Darminhalt (Cellulose z. B. wirkt beschleunigend).

2. Etwa 10—12 mal in der Minute ist am Dickdarm die große Pendelbewegung zu beobachten. Sie erfaßt einen ganzen Dickdarmabschnitt und stellt eine Mischbewegung dar, durch welche der Darminhalt mit einer möglichst großen Darmfläche in Berührung gebracht wird. Es können sich so die Eindickung der Ingesta, sowie die Einwirkung von Mikroorganismen auf dieselben und die Aufsaugung noch verwertbarer Nahrungsstoffe gründlichst vollziehen. Die Valvula Bauhini verhindert normalerweise den Rücktritt der Faeces in den Dünndarm. Die große Pendelbewegung finden wir am ausgeprägstesten im Colon transversum.

3. Die Aufgabe der ganz großen Pendelbewegung ist noch unklar. Sie tritt nur 2—3 mal in 24 Stunden auf und kann deshalb vor dem Röntgenschirm nur sehr selten beobachtet werden. Dabei wird der ganze Dickdarm von einer weit ausholenden Bewegung

erfaßt. Die Beobachtung dieser Bewegung im Anschluß an eine Defäkation dürfte aufschlußreich für ihre Aufgabe sein: Vielleicht ist sie eine Ausgleichsbewegung gegenüber der während der Defäkation vorhandenen starken Peristaltik und der durch die Stuhlentleerung entstandenen Druckdifferenz im Darm.

Die Defäkation selbst wird durch den Reiz der im Rektum angelangten Stuhlmassen auf die sensiblen Elemente der Schleimhaut ausgelöst. Eine energische Peristaltik der Mastdarmmuskulatur einerseits, eine Erschlaffung der Schließmuskel andererseits lassen unter Mithilfe der Bauchpresse die Kotsäule durch den After treten, d. h. letzterer wird durch den M. levator ani über die niedergehende Kotsäule emporgestreift. Dabei wird der Dickdarm bis in das erste Drittel des Colon transv. entleert.

Die Bewegungen des Dickdarmes werden durch automatische Zentren gesteuert, die vor allem im Auerbach'schen Plexus zu finden sind. Diesen Zentren übergeordnet hat das autonome Nervensystem Einfluß auf die Darmbewegung: die im N. vagus verlaufenden parasympathischen Fasern vermehren bei ihrer Reizung die Peristaltik im Verdauungstraktus, hauptsächlich im Magen und oberen Dünndarm. Die in den N. splanchnici verlaufenden sympathischen Fasern haben vor allem tonischen Einfluß auf die Darmwand, sie erzeugen die Peristole. Beide Anteile des vegetativen Nervensystems sind in ihrem Zusammenspiel Steuerer der Darmbewegungen. Auch an der Innervation der Mm. sphincter ani können sich beide Anteile, neben automatischen Zentren in den Muskeln selbst, beteiligen: die durch parasympathischen Reiz bedingte normale Kontraktion der Schließmuskel kann durch sympathischen Einfluß verstärkt werden; auch Erschlaffung der Schließmuskel ist über beide Fasern möglich. Ein dem vegetativen Nervensystem übergeordnetes Zentrum liegt im Großhirn und wird erst nach der Geburt ausgebildet.

Unter der oben erwähnten funktionellen Störung ist ein Mißverhältnis in der normalen Motilität des Dickdarms zu verstehen: a) mangelhafte Fortbewegung einerseits und b) anormale örtliche Verhaltung der Ingesta andererseits sind der Ausdruck dieser nervös bedingten Dissonanz.

a) Die Fortbewegung der Ingesta wird zum großen Teil, abgesehen von der Peristaltik, durch die Vis atergo, die „Kraft des Nachschubes" gewährleistet. Der vom Magen aus erfolgende Nachschub des Speisebreies in den Dünndarm und Dickdarm hält normalerweise bis zur Entleerung unvermindert an. Die Auswirkung der Vis atergo setzt ebenso wie die Entstehung der Peristaltik eine Peristole voraus.

b) Bei mangelhaft funktionierendem Oeffnungs- und Schließungsreflex am After kann es zur anormalen örtlichen Verhaltung von Ingesta im Dickdarm kommen. Bleibt der Oeffnungsreflex im richtigen Moment aus oder kann die Defäkation bei zu frühem Schließungsreflex nur unvollständig erfolgen, entsteht eine Rückstauung des Fäces, die durch rückläufige Peristaltik verstärkt werden kann. Da die Kontraktion des M. sphincter ani vor allem von sympathischen Fasern des autonomen Nervensystems gesteuert wird und auch die oben erwähnte Peristole sympathisch erzeugt wird, liegt es nahe, die Ursache der funktionellen Störung beim sympathischen System zu suchen.

Je länger und weiter der Dickdarm ursprünglich war, umso schlimmer wird diese funktionelle Störung sich auswirken. Außerdem entspringt aus ihr ein Circulus vitiosus: in den zurückgehaltenen Stuhlmassen entstehen Stoffe, deren Resorption sich vor allem auf die Nerven schädlich auswirkt. Die geschädigten Nerven aber bedingen wieder eine stärkere funktionelle Störung.

Das Megakolon tritt am häufigsten während des ersten Lebensjahres in Erscheinung. Das heißt also, daß in dieser Zeit die funktionelle Störung sich auszuwirken beginnt. Diese Tatsache wird allgemein mit der Nahrungsumstellung, dem Abstillen des Säuglings, erklärt: sie kann bei anormalen Darmverhältnissen allein schon eine Stuhlverhaltung auslösen. Ebenso kann bei Diätfehlern, Schwächezuständen, in späterem Alter die anlagemäßig bedingte Unterwertigkeit in der Darmfunktion zum Ausbruch kommen.

Was die Prognose beim Megakolon anbelangt, so ist sie in unbehandelten Fällen schlecht. Durch Vermeidung von Retention und Sorge für regelmäßige Entleerung kann oftmals Beschwerdefreiheit erreicht werden und ist ungestörte Weiterentwicklung möglich.

Im Journal der Erlanger Kinderklinik sind seit ihren Bestehen 54 Erkrankungsfälle an Megakolon eingetragen. Wie die Verteilung auf die Jahre zwischen 1905 bis 1937 aussieht und in welchem Maß die beiden Geschlechter daran Anteil haben, zeigt folgende Uebersicht:

	1905—17	1918—22	1923—27	1928—32	1933—37
männl.	—	2	3	9	15
weibl.	—	1	1	7	16

Die auffallend häufigere Diagnosestellung seit dem Jahre 1928 ist eine Folge der zunehmenden Verwendung der Röntgendiagnose.

Ihr ist augenscheinlich eine genauere Erfassung der Megakolonkranken zu verdanken.

Bei Durchsicht der 54 Krankengeschichten und Röntgenbilder des Dickdarms läßt sich unter Beobachtung der aufgetretenen Symptome einerseits und des Röntgenbefundes andererseits eine Einteilung in Megakolon-Fälle schweren, mittleren und geringen Grades treffen.

Die Beifügung dieser Unterteilung in obige Uebersicht ergibt folgende Zusammenstellung:

	zus.	männl.	weibl.	schwer. Grad.	mittl. Grad.	gering. Grad.
1905—17	—	—	—	—	—	—
1918—22	3	2	1	3	—	—
1923—27	4	3	1	3	1	—
1928—32	16	9	7	6	6	4
1933—37	31	15	16	5	20	6

Das häufigere Auftreten der Diagnose „Megakolon" beruht, wie jetzt klar hervorgeht, in der Hauptsache auf der Erfassung der Megakolonfälle mittleren und geringen Grades. Sie ist, wie schon erwähnt, vor allem durch das Röntgenbild möglich geworden. Bei Stellung der Röntgendiagnose hat folgendes Vorgehen sich bewährt: lassen subjektive und objektive Beschwerden auf ein Darmleiden schließen, so wird zunächst bei vollkommener Nüchternheit eine Kontrastmahlzeit verabreicht. Die Verfolgung des Schattens dieser Mahlzeit ergibt in einer Serie von Bildern Aufschluß über die Gestalt und den Verlauf des Magen-Darmkanals. Dabei wird das erste Bild sofort nach Einnahme des Kontrastbreies, die nächsten nach etwa 4, 8 und 24 Stunden aufgenommen. Ist dann die Kontrastmahlzeit im Stuhl noch nicht genügend nachweisbar, wird ein weiteres Bild nach 48 Stunden angefertigt. Die Beobachtung der Verweildauer in den einzelnen Darmabschnitten gibt Aufschluß über normale oder anormale Funktion des Darmes. Nunmehr wird nach vorausgegangener gründlicher Entleerung der unteren Darmabschnitte (durch Abführmittel und Einläufe) durch Kontrasteinlauf der Dickdarm bis zur Bauhinischen Klappe gefüllt und so ein Bild seines Verlaufes und seiner Größe gewonnen. Direkt im Anschluß an diese Aufnahme läßt man die Hauptmasse des Einlaufes durch willkürliches Pressen oder Einführen des Darmrohres wieder entleeren. Eine neue Aufnahme gibt nun ein Schleimhautbild des Colons, das die Struktur des Dickdarms genauer

erkennen läßt. Zudem wird die Gefahr der Beantwortung einer prallen Füllung des Dickdarms mit Erschlaffung seiner Darmwand, die nicht selten auftritt und zu einem Fehlschluß führen kann, hier vermieden.

Nach diesem Vorgehen, das mit wenigen Ausnahmen angewendet wurde, haben die Röntgenbilder der 54 kranken Kinder folgende Befunde ergeben: das Sigmoid war in 16 Fällen von einer anormalen Erweiterung und Verlängerung betroffen; das Colon ascend. 8 mal, Colon transv. 5 mal, Colon descend. 2 mal, das Rectum ebenfalls 2 mal und die Ampulle 1 mal pathologisch erweitert. In 4 Fällen wiesen Colon ascend. und transv., 1 mal Sigmoid und Colon descend. zusammen pathologische Veränderungen auf; 5 mal fand sich eine Erweiterung und Verlängerung des ganzen Colons, 10 mal lediglich eine Verlängerung des Dickdarms ohne wesentliche Erweiterung. Die Darmpassage war meist verzögert.

Von der Krankheit waren 29 Knaben und 25 Mädchen betroffen worden. Das Ueberwiegen des männlichen Geschlechtes kommt bei Betrachtung lediglich der Fälle schweren Grades noch deutlicher zum Ausdruck: hier betrug das Verhältnis 10 : 7.

Eine Uebersicht über den Zeitpunkt des Auftretens der ersten Krankheitserscheinungen ergibt folgendes:

	Geburt	1. Leb. Halbjahr	2 Leb. Halbjahr	2.—3. Lebensjahr	4.—6. Lebensjahr	7.—14. Lebensjahr
schwer. Grad	3	4	5	2	1	4
mittl. Grad	—	2	2	6	5	12
gering. Grad	1	—	2	1	2	4

Während sich das Megakolon schweren Grades vorwiegend im ersten Lebensjahr anzeigte, war bei den leichteren Formen vor allem die Schulzeit bevorzugt. Da die entsprechenden Angaben den Anamnesen entnommen sind, erscheint ihre Genauigkeit zweifelhaft. Nur in ungefähr $^1/_3$ der Fälle stimmen Zeitpunkt der Erkrankung mit dem der Diagnosestellung überein, d. h. also, daß diese Kinder sofort in ärztliche Beobachtung gekommen sind. Bei allen übrigen dürfte erst das Stärkerwerden der Beschwerden der Anlaß gewesen sein, den Arzt aufzusuchen.

Als Nebendiagnosen finden sich häufig Erkrankung der Luftwege, Appendicitis-Verdacht. Cystopyelitis und das Vorhanden-

sein von Darmparasiten. Nabelbruch, Analprolaps sowie eine krankhafte Erweiterung von Magen und Speiseröhre sind je 1 mal vertreten. Auch mit Epilepsie war das Megakolon nur in einem Falle verknüpft; bei 2 Kindern hat ein Pylorospasmus bestanden. Leibschmerzen waren bei $^1/_3$ aller Fälle verzeichnet. Psychopathie wurde mehrmals erwähnt, die Intelligenz in 6 Fällen als vermindert bis mäßig bezeichnet. Von diesen eben erwähnten Krankheiten und krankhaften Erscheinungen waren vielfach bei einem Kind gleichzeitig mehrere vorhanden.

Der Aufenthalt der 54 Kinder in der Klinik schwankte zwischen Tagen, Wochen und Monaten. Es konnten von diesen Kindern 4 geheilt, 2 weitgehend gebessert und 29 gebessert entlassen werden. Bei 18 Kindern wurde kein wesentlicher Erfolg erzielt; sie waren teilweise nur zur Klärung der Diagnose in die Klinik gekommen. In 35 Fällen, d. h. in 60% aller Megakolonkranker war also die Behandlung erfolgreich gewesen. 1 Kind mit schwerem Megakolon starb im Ileusanfall unter Kollapserscheinungen.

Bemerkenswert ist noch, daß bei 10% der Mütter dieser Kinder eine Obstipation bestanden hat.

An 50 der Kinder richtete ich meine Fragen und erhielt 41 Rückantworten. In 3 Fällen wurde auf eine Anfrage, als von vornherein aussichtslos, verzichtet.

Es ergab sich zunächst, daß von diesen 41 ehemals Megakolonkranken noch 39 leben. In einem der beiden Todesfälle ist über die Todesursache nichts näheres bekannt; das Kind erlag vermutlich der Grundkrankheit, dem Megakolon. In dem anderen Fall (er wird unten näher beschrieben) trat der Tod infolge eines anderen Leidens ein. Von den übrigen 39 Befragten entfallen 14 auf die Gruppe des schweren, 18 des mittleren und 7 des leichten Megakolon. Die gestellten Fragen wurden so gewählt, daß ihre Beantwortung nur eindeutig sein konnte. Sie lauteten:

1. Beruf? bzw. bei Schulpflichtigen: welche Schule und Klasse wird z. Zt. besucht?
   Bei Kleinkindern: kann N. N. frei laufen, und alles sprechen?
2. Wie groß?
3. Wie schwer?
4. Zur Zeit krank?
5. Welche Krankheiten wurden seit (Tag der Entlassung aus der Klinik) durchgemacht?
6. Leidet N. N. an Verstopfung?
7. Leidet N. N. an Durchfall?

1. Frage 1 sollte einen Begriff von der geistigen Entwicklung vermitteln. Sie wurde bei den Kleinkindern mit Ausnahme eines Falles positiv beantwortet. Alle Kinder hatten also Laufen und Sprechen gelernt, nur ein 4jähriges Mädchen war mit der Sprache zurück. Was die Schulpflichtigen anbelangt, so besuchten sie alle die ihrem Alter entsprechenden Schulklassen. 6 mal wurde der Besuch einer Mittelschule angegeben. Unter den Berufen der Erwachsenen fanden sich vorwiegend landwirtschaftliche Betätigung, beim männlichen Geschlecht auch das Handwerk. Es zeigt sich also, daß die geistige Entwicklung in allen Fällen, mit Ausnahme des oben angeführten 4jährigen Kindes, eine normale, den Anforderungen des Daseins genügende ist.

2. und 3. Einen Rückschluß auf die jetzige körperliche Entwicklung der 39 Befragten lassen die Angaben über Körpergröße und Körpergewicht zu. Um einen Vergleich mit früher zu ermöglichen, werden zunächst die Befunde über Größe und Gewicht bei der Entlassung aus der Klinik beschrieben. Die Pirquet'schen Tafeln dierten dabei als Maßstab für das Normale.

Da bei 9 inzwischen Erwachsenen der Vergleich mit den jetzigen Körpermaßen an Hand der Pirquet'schen Tafeln nicht mehr möglich ist, kommen nur 30 Kinder dafür in Frage.

a) Bei der Entlassung waren 3 Kinder von 30 Kindern normal groß, 16 waren übergroß und 11 zu klein. Das Gewicht war bei einem Kind dem Alter entsprechend, 9 Kinder waren übergewichtig, 20 untergewichtig. Nach der Länge betrachtet waren dagegen 3 Kinder normalgewichtig, 2 zu schwer, 25 waren zu leicht.

b) Nach den erhaltenen Antworten sind jetzt 3 Kinder entsprechend groß, 14 größer als normal, 13 zu klein. Nach Alter weisen 5 Kinder ein entsprechendes Gewicht auf, 11 sind schwerer als normal, 14 zu leicht. Das Gewicht nach der Länge berechnet ergab in 3 Fällen normale Zahlen, 7 mal trat Uebergewichtigkeit, 20 mal Untergewichtigkeit auf.

Auffallend ist die große Zahl der zu großen Kinder, sowohl während des Krankseins, als auch jetzt. Die dabei bestehende Untergewichtigkeit nach Alter (früher 20 Fälle, jetzt 14) läßt auf einen dürftigen Ernährungszustand schließen, während die häufige Untergewichtigkeit nach der Länge (bei a) 25 Kinder, bei b) 20) mit durch die überdurchschnittliche Größe bedingt sein dürfte.

Die oben ausgeschlossenen 9 Erwachsenen weisen im einzelnen betrachtet eine Größe und ein Gewicht wie folgt auf: 146 cm und 37 kg; 150 cm und 45 kg; 150 cm und 45 kg; 155 cm und 50 kg; 160 cm und 59 kg; 168 cm und 65 kg; 170 cm und 57 kg; 172 cm und 45 kg; 184 cm und 78 kg.

Hier erscheinen die Gewichte von 37 kg bei 146 cm Körperlänge, sowie 45 kg bei 172 cm Körperlänge unzureichend.

Im übrigen ergibt sich eine durchaus zufriedenstellende körperliche Entwicklung der ehemals an Megakolon erkrankten Kinder, die jetzt zu den Erwachsenen zählen.

4. Die Frage 4, ob zur Zeit krank, wurde 5 mal mit ja beantwortet. Dabei wurden Bettnässen, Leibschmerzen, zeitweilige Magenkrampferscheinungen, Jähzorn und Nierenleiden als Krankheiten aufgeführt. Da es sich hier mit Ausnahme des letztgenannten Leidens wohl nur um mehr oder weniger starke Beschwerden handelt, ist von den 39 befragten Personen nur eine, d. s. 2,5%, als ernstlich krank zu betrachten.

5. Von den befragten 39 Personen gaben 14 an, seit der Klinikentlassung eine bzw. mehrere Krankheiten durchgemacht zu haben. Die hier aufgeführten Krankheiten waren in der überwiegenden Mehrzahl die Infektionskrankheiten des Kindesalters, dann in 3 Fällen Gelbsucht und je 1 mal Leibschmerzen, Nierenbeschwerden, Durchfall, Blinddarmoperation. Was die häufige Angabe der Kinderkrankheiten anbelangt, so ist dies an sich nichts Besonderes. Auffallend ist jedoch dabei, daß es vor allem Erkrankungen der Luftwege sind, die hier angeführt wurden und daß unter den 14 Befragten, unter die Rubrik „schweres Megakolon" Fallenden, 7 in der Zwischenzeit erkrankt waren und im Durchschnitt je 3 Infektionskrankheiten durchgemacht hatten. Von 18 Kindern mit Megakolon mittleren Grades waren in der Zwischenzeit 7 erkrankt. Die 7 Personen mit Megakolon geringen Grades waren weder in der Zwischenzeit, noch zur Zeit der Anfrage krank. Es zeigt sich also eine erhöhte Anfälligkeit für Infektionskrankheiten beim ausgesprochenen Megakolon und dabei wieder eine verminderte Widerstandskraft der Luftwege gegen Infekte. Die Häufigkeit der Erkrankungen bei den Fällen weniger schweren Megakolons dürfte der Norm entsprechen; ein Teil von ihnen hatte schon Kinderkrankheiten durchgemacht, ehe das Megakolon bei ihnen zum Ausbruch gekommen war.

6. und 7. Zur Zeit des Klinikaufenthaltes der 39 Megakolonkranken litten 27 an Verstopfung, 4 an Durchfällen, bei 2 Patienten bestand Inkontinenz und in 1 Fall traten abwechselnd Verstopfung und Durchfall auf. Die übrigen 5 hatten zur Zeit ihres Klinikaufenthaltes keine wesentlichen Stuhlbeschwerden. Hingegen gaben jetzt nur 10 Personen an, an Verstopfung (5 Fälle), an Durchfällen (4 Fälle), bzw. abwechselnd an Durchfall und Verstopfung (1 Fall) zu leiden. Es hatten demnach 29 geregelte Darmtätigkeit, zumindest keine erheblichen Störungen.

Im ganzen waren von 39 Patienten jetzt 17 ohne jegliche Beschwerden und auch in der Zwischenzeit nicht krank.

Würdigt man bei jedem Einzelnen das Ergebnis der 7 Fragen, so gewinnt man ein ungefähres Bild der jetzigen geistigen und körperlichen Verfassung der ehemals Kranken. Danach ergibt sich, daß bei 17 Personen Heilung, bei 15 Besserung, bei 6 dagegen keine Veränderung und in einem Fall sogar Verschlimmerung des Zustandes eingetreten war. Bei den 17 Geheilten waren 2 mit Heilung, 9 mit Besserung, 6 aber ungebessert aus der Klinik entlassen worden. Von den 15, jetzt in gebessertem Zustand sich befindlichen waren 10 schon bei der Entlassung als gebessert, 6 als unverändert bezeichnet worden. 4 der nach meinem Ergebnis als ungebessert zu betrachtenden 6 Kranken hatten im gebesserten Zustand die Klinik verlassen, 2 in ungebessertem.

Es seien nun noch einige Nachuntersuchungsergebnisse hier aufgeführt:

1. J. P., seit Geburt abwechselnd an Verstopfung und Durchfall erkrankt. mit $4\,^3/_4$ Jhr. Masern, seit dieser Zeit Leibschmerzen. Befund: 5 Jahre altes, zartes, schlankes Mädchen; 124 cm groß (+ 9 cm), 19 kg schwer (+ 1,2 n. A., — 2,5 n. L.). Haut: blaß, leicht gebräunt. Außer aufgetriebenem Leib und bei Betastung hörbarem Gurren kein krankhafter Organbefund. Lebhaftes Temperament und gute Intelligenz bei auffallender Nervosität. Röntgenbild: Colon transv. und descend. verlängert, Colon descend. atonisch. Nach 4 Wochen gebessert entlassen.

Erneute Klinikaufnahme mit 8 Jahren 11 Monaten: In letzter Zeit wieder abwechselnd Verstopfung und Durchfall, zeitweise Leibschmerzen in der Nabelgegend. Starkes Hautjucken. Befund: 131 cm groß (+ 9 cm), 25,2 kg schwer (+ 0,4 n. A., — 3,0 n. L.). Schlankes, heiteres, lebhaftes Mädchen. Haut: blaß, dabei gebräunt. Am Rumpf, vereinzelt auch an den Gliedmaßen, krätzeähnliche Effloreszensen. Zähne teils konserviert. Innenorgane ohne krankhaften Befund. N. S. o. B. Harn ohne krankhafte Bestandteile. Röntgenbild des Dickdarms: Darm im ganzen zu lang und erweitert; Spiegelbildungen. Bei vorwiegend Gemüse- und Obstkost, sowie Verabreichung von Cebion und Levurinose, guter Appetit, Verschwinden der Hauterscheinungen und des Juckreizes. Während des Klinikaufenthaltes geregelter Stuhlgang; Leibschmerzen traten nicht mehr auf. Gebessert entlassen.

2. O. K., seit dem 3. Lebensmonat Verstopfung, in letzter Zeit Durchfälle und Erbrechen. Kam im Alter von 1 Jahr und

3 Monaten zur Aufnahme. Befund: geistig normal, aber körperlich unterentwickelter, zarter, blasser Junge. Leib stark aufgetrieben, tastbare Resistenz; Brustkorb glockenförmig. Stimmung weinerlich und gereizt. Röntgenbild: Dickdarm im ganzen zu lang und weit, mit besonderer Erweiterung des Sigmoids. O. K. sprach auch mehrwöchige Behandlung nur wenig an, wurde ungebessert entlassen. Bis zum 3. Lebensjahre war die Einnahme von Abführmitteln nötig gewesen. Mit $2\,^1/_2$ Jahren gesprochen, erst mit $3\,^1/_2$ Laufen gelernt. Der zunächst gebesserte Allgemeinzustand wurde mit zunehmenden Stuhlbeschwerden (Auftreten hartnäckiger Durchfälle) wieder schlechter. Wegen Lungenentzündung wiederholt, auch wegen Masern einmal 6 Wochen lang gelegen. Seit zwei Jahren ist täglich spontaner Stuhlgang vorhanden. Muß in der Nacht aufstehen, sonst Bettnässen. Jetzige Beschwerden: Müdigkeit mäßiger Appetit, häufiges Wasserlassen. Befund der Nachuntersuchung: 116 cm groß (— 4 cm), 18,1 kg schwer (— 6,9 n. A., — 5,3 n. L.). 8 jähriger, zarter, blasser Junge, mit dem Aussehen und Benehmen eines 5—6 jährigen Kindes. Dicker, aufgetriebener Leib im Gegensatz zu mageren Gliedmaßen. Brustkorb trichterförmig, sichtbare Rippen. Starke Lordose, leichte Skoliose im Brustteil der Wirbelsäule. Leib: deutlich sichtbares Abzeichnen einer geblähten Darmschlinge; tympanitischer Klopfschall; im linken Unterbauch Leib fester, Resistenz nicht sicher zu tasten. Blase weder tast- noch perkutierbar. Alle Reflexe lebhaft; Facialiszeichen beiderseits vorhanden. Schleimhäute blaß; Gebiß sehr lückenhaft. Akren kühl, bläulich. Kind besucht die Volksschule, 2. Klasse, kommt gerade mit. Die Ernährung besteht aus Suppe, Kaffee, gemischter Kost.

3. A. M., kam mit 8 Jahren zur Aufnahme. Schon seit dem 2. Lebensj. Verstopfung, zeitweise Durchfall. Stark aufgetriebener Leib. Im Röntgenbild zeigte sich der Dickdarm im ganzen, besonders aber das Colon transv. verlängert und erweitert. Bei guter Intelligenz Teilnahmslosigkeit und Gleichgültigkeit.

Nachuntersuchung: Inzwischen an Mandelentzündung erkrankt. Jetzt hie und da starke Leibschmerzen um den Nabel. Fieber. Appetit mäßig. Befund: Alter 10 Jahre 2 Monate. Größe 136 cm (+ 5 cm), Gewicht 29,7 kg (— 0,8 n. A., — 3,3 n. L.). Schlanker, kräftiger Junge mit leicht bläulich verfärbten Lippen; sichtbare Schleimhäute mäßig durchblutet. Zunge leicht belegt; Gebiß lückenhaft, Zahnsteinbildung. Herz und Lungen o. B. Wirbelsäule und Gliedmaßen gerade. Leib leicht gespannt. Leber und Milz nicht vergrößert. N. S. in O. Akren livide und kühl. Kind freundlich; Intelligenz gut. Täglicher Stuhlgang ohne Beschwerden.

4. A. F., seit dem 2. Lebensjahr Stuhlbeschwerden; Verstopfung, zeitweise massige Stühle. Mit 2 Jahren 10 Monaten Klinikaufnahme: Im Wachstum deutlich zurück (— 9 cm), etwas untergewichtig (— 2,7 kg n. A., — 0,4 kg n. L.). Subileusanfälle von Stuhlverhaltung, Erbrechen und Fieber bei aufgetriebenem Leib. Im Röntgenbild: Dickdarm sehr lang, Schlingenbildung; Colon ascend. und transv. erweitert. Nach kurzer Zeit unverändert entlassen. In der Zwischenzeit Ausschlag, Verstopfung. Mit 3 Jahren oft und viel Stuhl, zeitweise Durchfall. Appetit dabei gut. Mit 4 Jahren wiederholt Durchfall, dabei Fieber und Erbrechen, übler Mundgeruch, aufgetriebener Leib. Auf Einlauf hin Besserung. Bekam viel Gemüse, Obst und Hefe. Befund: 5 Jahre 3 Monate alter Junge, sehr still, etwas schüchtern. Kann alles sprechen, blickt aufmerksam um sich. Am rechten Handrücken Ekzem. Zähne sehr schlecht, Schmelzdefekte der oberen Schneidezähne. Tonsillen groß. Brustkorb mit aufgeworfenen Rändern, Brustbein etwas eingesunken. Wirbelsäule gerade, Leib weich, Rektusdiastase und große Nabelpforte. Leber: unterer Rand gut tastbar. Milz nicht zu fühlen. Keine Resistenz. Akren schmal, lang. Appetit und Schlaf gut. Größe 100 cm (— 6 cm), Gewicht 19,5 kg (+ 1,0 n. A., + 3,2 n. L.).

5. H. L., kam mit 5 Jahren zur Aufnahme. Diagnose: Megasigmoid, Hirschsprung'scher Symptomenkomplex. Die weitere Krankengeschichte ergibt folgendes: Mit 8 Jahren 131 cm groß (+ 11 cm); Stuhlgang seit Entlassung aus der Klinik regelmäßig geformt, jedoch Kottumoren im linken Unterbauch feststellbar. Mit 9 Jahren 136 cm groß (+ 11 cm), 32,5 kg schwer (+ 5,5 n. A.). Täglich reichliche Stuhlentleerungen. Mit 13 Jahren in der Schule der erste epileptische Anfall aufgetreten. Weiterhin gute körperliche Entwicklung: mit 17 Jahren 182 cm groß und 67 kg schwer; Leib weich, einige Knollen im S.-romanum. Röntgenbild des Dickdarms unverändert. 2 Jahre später 183 cm groß, 63,1 kg schwer. Es wurden bis dahin noch Abführmittel genommen, später aber nicht mehr benötigt. Mit 20 Jahren guter Allgemeinbefund, 183 cm groß und 71 kg schwer. Im epileptischen Anfall im Alter von 20 Jahren plötzlich gestorben.

6. B. Z., kam mit 8 Jahren 6 Monaten zur Aufnahme: Verstopfung, aufgetriebener Leib, Blasenbeschwerden, kennzeichnen das damalige Krankheitsbild. Größe 114 cm (— 6 cm), Gewicht 22,5 kg (— 4,0 n. A., — 1,4 n. L.). Im Röntgenbild: Dickdarm im ganzen zu weit und zu lang. Wurde gebessert entlassen. Bei einer nochmaligen Klinikaufnahme im Alter von 10 Jahren

dieselben Erscheinungen, dabei jetzt zeitweise Durchfall. Auf Behandlung mit Darmspülung, Abführmitteln und lacto-vegetabiler Kost hin gebessert entlassen. Anschließend zu Hause gutes Befinden. Jetzige Beschwerden: immer müde, taub bzw. teilnahmslos. Leidet unter depressiven Stimmungen, weint leicht. Hat große Freude am landwirtschaftlichen Beruf. Befund: 154 cm groß, 50 kg schwer. 17jähriges, vorwiegend schlankes Mädchen mit rotem Gesicht, lividen Lippen. Auffallende Wirbelsäulenverkrümmung (angedeutete Kyphoskoliose). Sichtbare Schleimhäute gut durchblutet, Gebiß teils konserviert, teils kariös. Herz leicht nach rechts verbreitert; Lungen mäßig verschieblich. Leib weich, nicht aufgetrieben. Starke Akrocyanose, Endglieder schlank und kühl. Appetit gut; keinerlei Stuhlbeschwerden. Intelligenz an der unteren Grenze des Normalen.

Zu 1. Verhältnismäßig geringfügige Beschwerden, die teils psychisch bedingt waren, sowie das Bild körperlich und geistig guter Entwicklung ergaben zusammen mit dem Röntgenbild den Befund eines Megakolon geringen Grades. Die Patientin sprach auf die Behandlung gut an; der zweite Klinikaufenthalt war wohl durch Fehler in der Ernährung nötig geworden. Bei entsprechender Kost und Sorge für genügende geistige Betätigung bestehen für die weitere Entwicklung des Kindes gute Aussichten.

Zu 2. Hier lag ein typischer Hirschsprung'scher Symptomenkomplex vor, der nach vorübergehender Besserung und bei großer Anfälligkeit für Infekte wiederholt in Erscheinung trat. Bei genauer Einhaltung der Ernährungsvorschrift sowie Sorge für geregelten Stuhlgang, reichlichem Aufenthalt in frischer Luft, verbunden mit turnerischen Uebungen, dürfte auch hier noch weitgehende Besserung der Beschwerden und Hebung des Allgemeinzustandes zu erzielen sein. Aerztliche Ueberwachung ist dabei noch längere Zeit nötig.

Zu 3. Der hier beschriebene Fall eines Megakolon mittleren Grades erwies sich bei der Nachuntersuchung als weitgehend gebessert. Nur zeitweise auftretende Nabelkoliken trübten das Allgemeinbefinden. Mit Rückfällen wird bei vernünftiger Lebensführung hier kaum mehr zu rechnen sein; das Kind ist als geheilt zu betrachten.

Zu 4. Auch bei diesem, allergisch reagierenden Jungen ist nach jahrelangen Beschwerden Heilung eingetreten.

Zu 5. Bei einem Megasigmoid erheblichen Grades mit Hirschsprung'schem Symptomenkomplex mußten viele Jahre hindurch Laxantien zur Regelung der Stuhltätigkeit gebraucht werden. Bei

vollwertiger Ernährung hatte das Megakolon jedoch keinerlei schädlichen Einfluß auf die körperliche und geistige Entwicklung. Nachdem endlich vollkommene Beschwerdefreiheit eingetreten war, machte ein unverhoffter Tod diesem hoffnungsvollen Leben ein Ende.

Zu 6. In diesem Fall war ein Megakolon schweren Grades festgestellt worden. Bei erfolgreicher Klinikbehandlung hatte sich die Erkrankung seit dem 12. Lebensjahr nicht mehr bemerkbar gemacht. Nach dem Untersuchungsbefund war B. Z. als geheilt zu betrachten.

Nachdem die Umfrage ergeben hat, daß 17 ehemals Megakolonkranke jetzt geheilt sind, ist es die Frage, ob diese Heilung eine vollkommene ist. Von der einen Voraussetzung für das Megakolon, der funktionellen Störung, kann mit Sicherheit angenommen werden, daß sie in diesen Fällen behoben ist. Wie weit jedoch die andere Voraussetzung für das Megakolon, die angeborene Vergrößerung des Dickdarms, sich zurückbilden konnte, ist fraglich. Ob eine Rückbildung des zu großen Darmes in den beschriebenen Fällen eingetreten war, konnte, da Kontrollaufnahmen des Dickdarms nicht gemacht wurden, nicht beurteilt werden. Beschwerdefreiheit und gute Weiterentwicklung sind aber erst bei Wegfall der funktionellen Störung denkbar. Es kann deshalb in den 17 vorliegenden Fällen, wenn nicht theoretisch, so doch praktisch von einer Heilung gesprochen werden.

Die geheilten Megakolonkranken stehen mit Ausnahme eines 5jährigen und zweier 9jähriger Kinder im Alter von 12 bis 24 Jahren. Es scheint also, daß im fortgeschrittenen Kindesalter das Megakolon am ehesten zur Heilung kommt. Andererseits besteht die Tatsache, daß der Ausbruch der Krankheit am häufigsten in die Säuglings- und Kleinkinderzeit fällt. Zu den Momenten, die sich im reiferen Kindesalter auf das Megakolon, d. h. die damit verbundene funktionelle Störung, günstig auszuwirken beginnen, zählt vielleicht die Umlagerung des Sigmoids, das ja beim Erwachsenen links angetroffen wird (beim Neugeborenen rechts). Der Hauptverdienst ist aber wohl der geänderten Ernährungsweise des Erwachsenen und des Schulkindes gegenüber dem Säugling und Kleinkind zuzuschreiben. Letztere bekommen vor allem milch- und mehlhaltige Kost, während Gemüse oft lange Zeit von den Kindern abgelehnt wird. Erst das ältere Kleinkind und Schulkind kommt in den Genuß einer gemischten, vor Einseitigkeit bewahrten Kost. — Somit wird die Behandlung des Megakolon ihr Hauptziel in der Verabreichung einer vollwertigen, d. h. vielseitigen Kost zu erblicken haben. Diese Kost wird vor allem Gemüse, Obst, Voll-

kornbrot, Milchprodukte wie Butter und Quarg, aber auch frisches Fleisch enthalten müssen. Durch Cellulosereichtum wirkt sie dabei peristaltikanregend und der Gehalt an quellfähigen Substanzen führt zur massiveren Füllung des Darmes. Dadurch aber wird 1. die normale Vis atergo verstärkt und 2. durch Dehnung der Darmwand der Tonus ihrer Muskulatur, die Peristole angeregt. Im ganzen wird so das Auftreten einer funktionellen Störung erschwert, bzw. eine bestehende funktionelle Störung zum Wegfall gebracht. Unterstützend kann dabei die Gabe von Hefepräparaten wirken. In sehr schweren Fällen von Megakolon muß natürlich durch Einführen des Darmrohres, Darmspülungen bzw. regelmäßige Einläufe für gründliche Stuhlentleerung gesorgt werden. Sind diese Mittel entbehrlich, so treten Abführmittel, und zwar ölige und vor allem quellende Laxantien an ihre Stelle. Immer aber muß der Ernährung größte Beachtung geschenkt werden.

Mit diesen, in der Erlanger Kinderklinik vertretenen Grundsätzen konnten, wie die Umfragen an ehemalige Patienten bewiesen haben, sehr befriedigende Erfolge erzielt werden.

B. Die Coeliakie.

Die Aehnlichkeit des Symptomenkomplexes der Coeliakie mit dem des Megakolon gibt nicht selten Anlaß zu Verwechslungen. Unter der Bezeichnung „Coeliac affection" wurde das Krankheitsbild 1888 von Gee beschrieben. Wie der Name besagt, wurde als Hauptsitz der Krankheit der Dickdarm angesehen. Noch viele Autoren befaßten sich eingehend mit dem nicht allzu seltenen Krankheitsbild und verliehen ihm die verschiedensten Bezeichnungen: Czerny nannte es „Spätatrophie"; Herter: „Intestinaler Infantilismus"; Heubner sprach von einer „chron. Verdauungsinsuffizienz jenseits des Säuglingsalters". Nach Heubner kommt es vor, daß an Coeliakie erkrankte Kinder bereits als Säuglinge Ernährungsschwierigkeiten boten und zu Verdauungsstörungen neigten. Es gibt sicher Grenzfälle von Ernährungsstörungen beim Säugling, die ebenso gut als Coeliakie aufgefaßt werden könnten. Auch ist ja die Möglichkeit, an Coeliakie zu erkranken, nach oben hin nicht scharf begrenzt; sowohl bei Schulkindern als jugendlichen Erwachsenen wurde der intestinale Infantilismus beobachtet.

Das Wesen der Erkrankung zeigt sich nach röntgenologischen Untersuchungen in der beschleunigten Motilität des Magens, Dünndarms und proximalen Teiles des Dickdarms. Trotz beschleunigter Magen-Darmpassage ist Flüssigkeitsansammlung, besonders im

Dünndarm, möglich (Pseudoascites). Durch Atonie der Dickdarmmuskulatur kann sich ein dem Röntgenbild bei Megakolon ähnelnder Befund ergeben. Durch Stoffwechselversuche wurde eine verminderte Resorption von Wasser und festen Stoffen im Darm festgestellt; besonders für Fette und Kohlehydrate, auch Salze, ist die Resorption gehemmt. Hypacidität des Magensaftes und Achylie wird nicht selten beobachtet.

Das Krankheitsbild zeigt in kurzen Umrissen folgende Erscheinungen: Ein auffallend großer Bauch, der bei gleichzeitiger Untergewichtigkeit und gehemmtem Längenwachstum doppelt umfangreich erscheint, stellt, zusammen mit den typischen Stuhlentleerungen, das Hauptmerkmal der Coeliakie dar. Nach Entleerung von dünnbreiigen, durch überreichlichen Fettgehalt oft weißlich-grau verfärbten, übelriechenden Stühlen kann der aufgetriebene Leib sich vorübergehend verkleinern. Neben den häufigen dünnen Stühlen können abwechslungsweise massige, geformte oder mit Schleim und Gasblasen durchsetzte Faeces entleert werden. Die kranken Kinder sind auffallend blaß; ihr Blutbild zeigt verminderten Gehalt an roten Blutkörperchen; es kann dann der perniciösen Anaemie gleichen. Am Skelett zeigen sich rachitisähnliche Erscheinungen; das Röntgenbild der Hand weist vielfach eine Rückständigkeit in der Kernbildung auf; auch die Zahnentwicklung läßt oft zu wünschen übrig. Schlaffer Hautturgor und schlaffe Muskulatur vermitteln das Bild großer Mattigkeit. Dabei sind die kranken Kinder leicht mißgestimmt, sehr launisch und anspruchsvoll. In ihrer geistigen Entwicklung sind sie oft zurück; sie lernen auffallend spät Sprechen und Laufen, auch gewöhnen sie sich erst spät an Sauberkeit. Der Appetit ist im allgemeinen sehr schlecht, jedoch führt andererseits zu große Gier bei der Nahrungsaufnahme häufig zum Erbrechen. Es kann dadurch zu starker Abmagerung kommen. Die Gewichtskurve coeliakiekranker Kinder weist fast immer starke Schwankungen auf, die zum Teil dem wechselnden Appetit, in der Hauptsache aber dem gestörten Wasserhaushalt zuzuschreiben sind. Die rasche Ansammlung von Oedemen und ihre plötzliche Ausschwemmung kann bis zu Gewichtsstürzen von $^1/_{10}$ des Körpergewichtes innerhalb 24 Stunden führen. Sie treten oft bei Nahrungsänderung oder geringfügigen parenteralen Infekten auf. Schwerere Infekte dagegen können mühselig erzielte Erfolge mit einem Schlag in das Gegenteil verwandeln und führen leicht zum Tode. Im übrigen ist die Prognose nicht ungünstig; es können zwar nach Pausen vollkommener Beschwerdefreiheit noch längere Zeit Rezidive auftreten, doch kommt im allgemeinen die Coeliakie noch vor Eintritt der Pubertätszeit allmählich zur Heilung.

Da alle an Intestinalem Infantilismus erkrankten Kinder Zeichen neuropathischer Konstitution aufweisen, wurde von einigen Seiten die Neuropathie als Ursache der Coeliakie angesehen. Andere erblicken die Ursache in einer vom vegetativen Nervensystem ausgehenden Störung. Doch ist auch bei diesem Krankheitsbild eine endgültige Klärung seiner Pathogenese nicht erreicht.

Von den an der Erlanger Universitäts-Kinderklinik festgestellten Coeliakiefällen weisen, mit wenigen Ausnahmen alle den oben geschilderten Symptomenkomplex in vollem Umfang auf. Bei dem Versuch, über das weitere Ergehen der hiervon betroffenen Kinder etwas zu erfahren, wurden dieselben Fragen wie beim Megakolon gestellt. Es wird also das Folgende sich in Anlehnung an die Beschreibung der Megakolon-Fälle, dieser ähnlich gestalten.

In den Jahren 1905 bis 1937 war in der Erlanger Kinderklinik 31 mal die Diagnose: Coeliakie bzw. Herter-Heubner'scher Darminfantilismus gestellt worden. Bis zum Jahre 1921 war kein einziger Fall erwähnt; in diesem Jahr war es einer und in den folgenden Jahren je 1—3 Erkrankungsfälle. Im Jahr 1936 wurden allerdings allein 6 Fälle, darunter 2 mit Coeliakieverdacht, verzeichnet. Die 31 Kinder waren 10 Knaben und 21 Mädchen.

Die Vorgeschichte ergab 6 mal Obstipation oder eine andere Darmstörung bei Angehörigen der Kranken. 7 mal war die Coeliakie im Anschluß an eine Infektionskrankheit (Masern, Grippe, Keuchhusten, Ruhr, Impfen) ausgebrochen. 9 Kinder hatten im Säuglingsalter eine Ernährungsstörung durchgemacht.

Von den 31 Kranken kamen 20 im Alter zwischen 1 und 3 Jahren zur Aufnahme. 5 Kinder zählten bei der Aufnahme 3, 4, 6, 11 bzw. 12 Jahre. 6 Kinder waren im Säuglingsalter, das jüngste mit 2 Monaten in klinische Behandlung gekommen. Die Erscheinungen waren hier zum Teil weniger ausgesprochen. Außer den typischen Krankheitsmerkmalen wiesen 9 der Kinder eine verstärkte Pigmenteinlagerung in die Haut, besonders am Handrücken, auf. Diese Pigmenteinlagerungen hielten auch die Winterszeit hindurch stand. Außer der Annahme einer Nebennieren-Dysfunktion konnte dafür keine Erklärung gefunden werden.

Die meist vom Dickdarm nach Kontrasteinlauf angefertigten Röntgenbilder zeigten 5 mal eine Verlängerung und 4 mal eine Erweiterung des Dickdarms; das Sigmoid war 3 mal verlängert und erschlafft; Colon ascend. und Colon transv. waren 2 mal bzw. 1 mal getrennt und 2 mal zusammen von einer deutlichen Atonie erfaßt worden. Bei den restlichen 14 Kindern war auf die Röntgendiagnose verzichtet worden.

Zu erwähnen sind noch die auf 22 Krankengeschichten reichlich verzeichneten Nebendiagnosen; teils bezeichnen sie Begleiterscheinungen der Grundkrankheit, wie Anaemie, Oedeme, Inanition, Dystrophie, teils berichten sie von einem zweiten Leiden: Cystopyelitis, Skorbut, Myokarditis, angeborner Herzfehler. Im übrigen waren es Infektionskrankheiten.

Ueber die Intelligenz wurde 19 mal ausgesagt, daß sie der Norm entsprechend war; 12 Kinder waren geistig zurück.

Der Klinikaufenthalt, der bei fast allen Coeliakie-Kranken mehrere Monate in Anspruch nahm, war in 24 Fällen erfolgreich: er brachte 2 Kindern Heilung; 9 Kindern weitgehende Besserung; 13 wurden gebessert, aber nur 7 mußten ungebessert entlassen werden.

Da in 4 Fällen die Anschrift unbekannt war, konnten die Fragen nur an 27 Kinder verschickt werden. 24 Karten kamen beantwortet zurück.

Aus den Antworten ging hervor, daß in der Zwischenzeit 3 Kinder gestorben waren. Dabei wurde über die Todesursachen nichts ausgesagt. Dagegen war mehrmals über das jetzige gute Befinden der Kinder in kurzen Bemerkungen berichtet. Aus den 21 zur Auswertung der Ergebnisse verbliebenen Antworten ergab sich folgendes:

In einem Alter zwischen 1 und 6 Jahren stehen jetzt 12 Kinder; zwischen 7 und 11 Jahre alt sind 7 Kinder; die übrigen 3 haben ein Alter von 13—16 Jahren erreicht.

1. Bezüglich der geistigen Entwicklung kann ein befriedigendes Ergebnis festgestellt werden; in einem Fall wurden überdurchschnittliche geistige Fähigkeiten erwähnt, sonst überall durchschnittliche Intelligenz.

2. Die Frage nach der Körpergröße brachte allerdings ein weniger gutes Resultat; es sind wohl 7 Kinder mit zum Teil beträchtlichem Vorsprung im Längenwachstum zu verzeichnen, 8 weisen aber starkes Zurückbleiben der Körpergröße auf. Vier Kinder sind normal groß. Zwei 15 Jährige sind 150 bzw. 159 cm groß. Im Vergleich mit den Größenwerten bei der Klinikentlassung ist allerdings eine Besserung zu verzeichnen: es waren damals 17 Kinder zu klein, 4 normal groß.

3. Bei der Entlassung waren alle Kinder, nach dem Alter berechnet, zu leicht. Nur 1 Kind hatte normales Gewicht. Bezogen auf die Länge hatten 2 Kinder entsprechendes Gewicht, die

anderen waren untergewichtig. Hingegen sind jetzt 7 Kinder nach Alter zu schwer, 1 Kind ist normal gewichtig, die übrigen 13 zu leicht. Nach der Länge betrachtet, sind 8 jetzt entsprechenden Gewichtes, 3 zu schwer, 8 sind zu leicht. Die beiden 15 Jährigen wiegen 50 bzw. 46 kg.

Nach diesen Zahlen zu schließen, hat sich wohl das Bild der körperlichen Entwicklung im ganzen etwas gebessert; bei Betrachtung der Maße beim einzelnen Kind zeigt sich jedoch im Durchschnitt eine deutliche Unterentwicklung der Coeliakie-Kinder.

4. Die Frage nach einer gegenwärtigen Erkrankung wurde 16 mal verneint. 2 mal wurden Rückfälle, je 1 mal Bronchitis und Leibschmerzen angegeben. In einem Fall wurden keine näheren Angaben gemacht.

5. Seit der Klinikentlassung waren 9 Personen erkrankt. Die Krankheiten waren: Lungenentzündung, Blinddarmoperation, Rückfall, Leibschmerzen und Durchfall. Ein Kind hatte Masern, Scharlach und Angina durchgemacht. Während auf der Krankengeschichte fast jeden Kindes mindestens eine Nebenkrankheit verzeichnet war, läßt der jetzige Befund auf eine erhöhte Widerstandskraft der Einzelnen gegenüber äußeren Schäden schließen.

6. und 7. Nun zur Frage der Stuhlbeschwerden: 6 mal wurde Durchfall, 2 mal Verstopfung angegeben. 13 Personen waren frei von Darmstörungen. Merkwürdig dabei ist jedoch, daß 2 mal von Rückfällen und 1 mal von Durchfall bei den Fragen 4 und 5 die Rede war, die Fragen 6 und 7 dabei aber verneint wurden. Zieht man dies mit in Betracht, so ergibt sich, daß 11 von 21 ehemals Kranken jetzt von Stuhlbeschwerden befreit sind. $^1/_3$ der Befragten war weder in der Zwischenzeit, noch zur Zeit der Anfrage krank und war von Seiten des Darms beschwerdefrei.

Nach Wertung des Gesamtergebnisses der 7 Fragen bei den 21 Kindern, verglichen mit dem Befund bei der Entlassung, ergab sich: 10 Kinder sind jetzt von der Coeliakie geheilt, und zwar 3 Knaben und 7 Mädchen. Sie waren zur Zeit der Nachfrage zwischen $3^1/_2$ und $15^1/_2$ Jahren alt. Bei 1 Jungen und 5 Mädchen, zusammen also 6 Kindern, ist die Krankheit in Heilung begriffen. Sie hatten bis vor kurzem noch geringfügige Beschwerden gehabt. Ihr Alter betrug zwischen 3 und $9^1/_2$ Jahren. 4 Kinder, drei Jungen und ein Mädchen, hatten noch erhebliche Störungen des Allgemeinbefindens, Zeichen starker Unterentwicklung und litten zum Teil an Rückfällen; es müssen deshalb diese 4 Personen als jetzt noch krank betrachtet werden. Sie waren 4—$6^1/_2$ Jahre alt. Ein Mädchen erlag einer neu hinzugekommenen Erkrankung während eines zweiten Klinikaufenthaltes.

Dieser Zusammenstellung soll noch das Ergebnis einiger Nachuntersuchungen entnommen und näher beschrieben werden:

1. G. A., kam mit 5 Monaten wegen Coeliakie zur Aufnhame, bot das typische Bild dieser Krankheit, war nach 3 Monaten weitgehend gebessert entlassen worden. In der Zwischenzeit häufig an Lungenentzündung erkrankt; im Stuhl zeigten sich wiederholt Spulwürmer. Befund: 4 Jahre 11 Monate altes, zartes Mädchen. Größe 102 cm (— 1 cm), Gewicht 15 kg (— 1,8 n. A., — 1,7 n. L.). Haut und sichtbare Schleimhäute mäßig durchblutet; Turgor herabgesetzt. Am linken Unterkieferwinkel bohnengroße Drüse. Gebiß lückenhaft viele Schmelzdefekte. Brustkorb schmal; über beiden Lungen hinten, unten, Brummen und Giemen. Leib weich. Gliedmaßen schlank. Muskulatur leicht hypotonisch. Akren blaß und kühl. Appetit gut. Stuhlgang meist regelmäßig. Geistig lebhaft; stottert seit einiger Zeit.

Da das Allgemeinbefinden nicht vollkommen befriedigend ist, andererseits von Seiten des Darmes keine wesentlichen Störungen mehr aufgetreten sind, befindet sich das Kind anscheinend auf dem Wege der Heilung. Die häufigen Lungenentzündungen können mit der erwähnten Askaridiasis in Zusammenhang stehen.

2. P. H. Als Säugling Pylorospasmus. Von Geburt an Stuhlbeschwerden, dabei vorwiegend Verstopfung. Mit 1 Jahr 2 Mon. Aufnahme. Jetzt Coeliakie-verdächtige Erscheinungen. Im Röntgenbild zeigte sich neben einer stellenweise erweiterten Speiseröhre ein auffallend großer Magen und starke Erweiterung des Colon transv. bei verlängertem Dickdarm. Wurde gebessert entlassen. Hat sich zu Hause angeblich sehr gut weiterentwickelt; zwei zusammengewachsene Finger wurden chirurgisch gelöst.

Befund: Gesund aussehender, stämmiger, 5 Jahre 9 Monate alter Junge. Hat guten Appetit und guten Schlaf. 110 cm groß (+ 2 cm), 19 kg schwer (— 0,1 n. A., — 2,0 n. L.). Auffallende motorische Unruhe. An linker Hand 3. und 4. Finger, an beiden Füßen je 2. und 3. Zehe noch teilweise miteinander verwachsen. Sprache rauh und undeutlich. Intelligenz anscheinend vermindert. Gebiß sehr gut. Herz und Lungen o. B. Oberbauch weich; im Unterbauch gefüllte Blase zu tasten. Akren warm, lang. Hat jeden Tag oft mehrmals normalen Stuhl. Manchmal Bettnässen. Dieses Kind bot, abgesehen von den Mißbildungen, das Bild voller körperlicher Gesundheit, bei allerdings geistiger Minderwertigkeit. Nach der Krankengeschichte waren hier sowohl Megakolon-verdächtige Symptome (Röntgenbefund!), als auch typische Coeliakie-Erscheinungen vertreten. Bei der Nachuntersuchung war

(außer Verdacht auf Megacystis) von beiden Krankheiten keine Spur mehr zu entdecken.

3. J. R. Kam mit 1 Jahr 2 Mon. wegen Erbrechen und Durchfall zur Aufnahme. War unzweckmäßig ernährt worden. Zeigte ein ausgeprägtes Bild von Coeliakie bei neuropathischen Charakterzügen. Im Röntgenbild des Dickdarms Verlängerung und Atonie, besonders des Sigmoids erkennbar. Konnte nach erfolgreicher Behandlung weitgehend gebessert entlassen werden. Zu Hause weiterhin gute körperliche und geistige Fortschritte; konnte frei laufen, begann zu sprechen. Plötzlicher Rückschlag; häufig geschwollene Beine, wieder Erbrechen und Appetitlosigkeit. — Zweite Klinikaufnahme: Alter 1 Jahr 10 Mon. Größe 79 cm (— 3 cm), Gewicht 7,4 kg (— 4,2 n. A., — 3,5 n. L.). Kind sehr blaß, schlaffer Turgor, dabei weinerlich. Halonierte Augen. Facialiszeichen beiderseits auslösbar. Herzgrenzen nach links verbreitert, systolisches Geräusch an der Spitze. Leib aufgetrieben; Leber tastbar. Akren blaß, kühl. Stühle weichbreiig, stinkend. Bei Ernährung mit Obstsaft, Bananen und Milchsäurevollmilch guter Appetit. Am zweiten Tag plötzlicher Verfall, der bei zunehmender Kreislaufschwäche unaufhaltsam zum Tode führt. Obduktion: Ausgedehnte Myocarditis, myogene Dilatation und Blähung des Sigmas.

Durch Auftreten dieser schweren Komplikation wurde das schon gebesserte Leiden hier wieder verstärkt; bei dadurch schwer gestörtem Allgemeinbefinden führte die neue Erkrankung den Tod herbei.

4. M. G. Seit 1 Jahr 7 Mon. Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen. Im Alter von 2 Jahren 7 Mon. wurde der Befund eines ausgeprägten Intestinalen Infantilismus erhoben. Hochgradig neuropathisches Wesen und konstitutionelle Minderwertigkeit rundeten das Bild ab. Nach dreimonatiger Klinikbehandlung in weitgehend gebessertem Zustand entlassen. Zunächst weiterhin gutes Gedeihen. Vorübergehend Verschlechterung; der Rückfall ging jedoch wieder vorbei.

Befund: kleines, aber volles, rundes Mädchen; etwas blaß; Stimmung wechselnd, meist freundlich. Turgor gut, keine Hautfalten. Obere Schneidezähne bis auf den Zahnhals abgefault. Facialis positiv; Bauch groß, gespannt. Läuft seit 2 Monaten vollkommen frei. Stühle gut, ab und zu Durchfall; reichliche Entleerungen. Größe 82 cm (—13 cm), Gewicht 10,8 kg (— 4,2 n. A., — 0,9 n. L.). Diagnose: Coeliakie im Abheilen.

Wie beim Megakolon, so lautet auch bei der Coeliakie der oberste Grundsatz der Behandlung: Vermeidung jeder Einseitigkeit in der Ernährung. Im Beginn der Behandlung muß jedoch den Eigentümlichkeiten der Krankheit, der gestörten Motilität und Resorption im Darm, Rechnung getragen werden. Es empfiehlt sich deshalb, zunächst eine wenig belastende, kalorienreiche Nahrung, z. B. Buttermilch, Sauermilch, später Säurevollmilch, zu geben. Dann Bereicherung der Mahlzeiten durch Quarg, reichlich Obst (Bananen, Aepfel) und Gemüse. Ein weiterer Schritt bringt die Zulage von Kartoffelbrei, Fleisch und Leber. Diese Kost enthält jetzt genügend Aufbaustoffe und wirkt auf die Darmfunktion günstig ein. Die Gabe von Vitaminen (B und C vor allem) und Eisenpräparaten wirkt dabei unterstützend. Von großer Bedeutung für den Behandlungserfolg sind ausreichende körperliche Bewegung und Uebung, wobei sogleich erzieherischer Einfluß ausgeübt werden kann. Tritt keine Komplikation (am häufigsten in der Gestalt eines Infektes) ein, so bestehen bei geeigneter Behandlung gute Aussichten für das weitere Leben der Coeliakie-kranken Kinder.

Der Versuch, über das weitere Schicksal Megakolon- und Coeliakie-kranker Kinder etwas zu erfahren, ist im großen und ganzen befriedigend ausgefallen, vor allem, weil er in der überwiegenden Mehrzahl erfreuliche Ergebnisse gezeitigt hat.

Zusammenfassung und Schluß.

Die Entstehung des Megakolon ist zum Teil auf eine angeborene Mißbildung zurückzuführen; weitaus häufiger aber ist das Megakolon der Ausdruck einer funktionellen Störung der Darmtätigkeit, die nach neueren Forschungen in einem anormal gesteigerten Sympathikotonus der unteren Dickdarmabschnitte besgründet ist. Es wurde daher von chirurgischer Seite die operative Entfernung der untersten Sympathikusstränge (Sympathektomie) mit Erfolg als Heilungsweg eingeschlagen. Wie aus dem Vorliegenden hervorgeht, konnten hier durch konservative Therapie, bei Verabreichung einer vollwertigen, gemischten Kost, sehr erfreuliche Erfolge erzielt werden. Da der Tonus des vegetativen Nervensystems vor allem hormonal gesteuert wird, lassen anormale Tonusverhältnisse auf eine Insuffizienz des Hormonstoffwechsels schließen. Dies gilt sowohl für Darmstörungen von der Art des Megakolon als auch der Coeliakie. Es scheint nun, daß durch die Zufuhr gewisser Baustoffe und Vitamine von außen, die Insuffizienz des Hormonstoffwechsels ausgeglichen und damit die funktionelle Darmstörung zur Ausheilung gebracht werden kann. Die Vermutung, daß das Vorliegen einer B_1-Avitaminose dabei eine Rolle spielt und andere damit im Zusammenhang stehende Fragen, bedürfen noch der Klärung.

Herrn Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Jamin bin ich für die freundliche Ueberlassung des Themas und für die Uebernahme des Referates zu großem Dank verpflichtet.

Schrifttum:

Pässler, H. W.: Megakolon und Megacystis. Leipzig 1938, J. A. Barth.

Ergebnisse der Inneren Med. und Kinderheilk. 1912, 9: 300, 324.

Ergebnisse der Inneren Med. und Kinderheilk. 1922, 22: 238.

Pfaundler-Schlossmann: Handbuch der Kinderheilk. Berlin 1931, 3: 287.

Feer: Lehrbuch der Kinderheilk. Jena 1936, 231, 249.

Landois-Rosemann: Lehrbuch der Physiologie, Berlin 1936.

Lebenslauf.

Am 29. Juli 1912 wurde ich, Hedwig Sörgel, als Tochter des Kaufmanns Lorenz Sörgel und seiner Ehefrau Karoline, geb. Hohmann, in Nürnberg geboren.

Nach dem Besuch der Nürnberger Volksschule und des Mädchenlyzeums zu Sulzbach i. Opf. trat ich in die Mädchen-Oberrealschule meiner Heimatstadt ein. Dort bestand ich im März 1932 die Reifeprüfung.

Mein Medizinstudium begann ich im Sommer 1932 in Erlangen. Nach dort bestandener ärztlicher Vorprüfung im August 1934 studierte ich in Würzburg, Tübingen und wieder in Erlangen, wo ich die ärztliche Prüfung im November 1937 ablegte.

Das praktische Jahr verbrachte ich zur einen Hälfte an der Med. Universitätsklinik in Erlangen, zur anderen an der Erlanger Universitäts-Kinderklinik, in der ich weitere 3 Monate als Hilfsassistentin verblieb. Zur Zeit bin ich im Säuglingsheim der Stadt der Reichsparteitage Nürnberg als Volontärassistentin tätig.